

Invest. Medicoquir 2020 (mayo-agosto); 12 (2)

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

## PRESENTACIÓN DE CASO

### *Oftalmoplejia dolorosa. ¿Síndrome de Tolosa Hunt o síndrome paraneoplásico?*

### *Painful ophthalmoplegia Tolosa-Hunt syndrome or Paraneoplastic syndrome.*

Mary Brenda Manteiga Rodríguez<sup>1</sup>, Yitzy Collazo Martínez<sup>1</sup>, Hilda María Fleites Reinoso<sup>1</sup>, Isis Montesino Álvarez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas, la Habana Cuba,

#### **RESUMEN:**

La oftalmoplejia dolorosa se caracteriza por dolor orbitario y parálisis oculomotora ipsilateral. El síndrome de Tolosa-Hunt (STH), causado por inflamación inespecífica en el seno cavernoso o fisura orbitaria superior, es una de sus posibles causas. El STH es un diagnóstico de exclusión, por lo que ante un paciente con sospecha de padecer este síndrome se debe realizar los exámenes complementarios pertinentes que incluye entre otros estudios las pruebas de imagen cerebral. En este trabajo se presenta el caso de una paciente de 66 años con este cuadro quien tras diagnosticarle el síndrome de Tolosa Hunt se le indicó un tratamiento esteroideo. Su respuesta fue satisfactoria a pesar de que 11 meses más tarde falleció de cáncer de pulmón. A partir de esta situación la autora de este trabajo se plantea si realmente se hizo un diagnóstico correcto: ¿Síndrome de Tolosa-Hunt o Síndrome paraneoplásico?

**Palabras claves:** Oftalmoplejia dolorosa, Síndrome de Tolosa-Hunt, Síndrome paraneoplásico.

## **ABSTRACT**

Painful ophthalmoplegia is characterized by orbital pain and ipsilateral oculomotor paralysis. Tolosa-Hunt syndrome (THS), caused by non-specific inflammation in the cavernous sinus or superior orbital fissure, is one of its possible causes. The THS is a diagnosis of exclusion therefore if there is a suspicious case of a patient who suffers from this syndrome, it is convenient to carry out the corresponding complementary examinations which include, among other studies the tests of brain image. This work refers to the case of a sixty-six year-old woman with these symptoms who was diagnosed with the Tolosa-Hunt syndrome and treated with steroids. She had a positive reaction to the treatment although she died 11 months later as a result of lung cancer. Taking into account this situation the author of this work asks herself whether there was a correct diagnosis of this case or not: Tolosa-Hunt syndrome or Paraneoplastic syndrome?

**Keywords:** Painful ophthalmoplegia, Tolosa-Hunt syndrome, Paraneoplastic syndrome.

## **INTRODUCCIÓN**

La oftalmoplejia dolorosa se caracteriza por presentar dolor periorbitario y hemocráneo del mismo lado, se agrega compromiso ipsilateral de III par, con afectación de la rama sensitiva oftálmica del V par.

Constituye un desafío diagnóstico para el clínico que obliga a descartar enfermedades de etiología muy dispar, ya sea traumática, vascular, infecciosa, autoinmune, neoplásica, las que pueden presentarse de forma similar.

Una de las etiologías probables, es el Síndrome de Tolosa-Hunt (STH). Se define por una inflamación crónica idiopática del seno cavernoso(SC) con respuesta a corticoides. En ocasiones encontramos una masa en el SC, fisura orbitaria superior o vértice de la órbita, pero la resonancia magnética (RM) puede ser normal por lo que debe ser un diagnóstico de exclusión.<sup>1</sup>

## **DESARROLLO**

## **Caso Clínico**

**H.E.A:** Paciente femenina de 66 años que acude al Servicio de Urgencias por ptosis palpebral derecha y dolor periorbitario de 48 horas de evolución, que no cede con analgésicos habituales, encontrándose afebril, con náuseas y vómitos esporádicos.

**A.P.P:** Diabetes Mellitus tipo 2 hace 8 años.

### **Examen físico:**

Orientada con funciones superiores indemnes; pares craneanos: III par - asimetría palpebral dada por ptosis derecha, estrabismo divergente a derecha, parálisis del músculo recto interno y superior, sin compromiso de la óculo motricidad intrínseca; V par hipostesia del territorio de la rama oftálmica del trigémino derecho.

Fondo de ojo: normal.

Resto de examen clínico no presenta elementos destacables.

Los exámenes de laboratorio solicitados fueron: recuento hematológico, glicemia, creatinina, uricemia, transaminasas, test de función tiroidea, todos, sin elementos particulares a destacar. También se solicitaron pruebas para descartar enfermedades reumatológicas y del colágeno que fueron negativas. Test de sífilis, serología para el virus de inmunodeficiencia adquirida (VIH): negativos. Electrocardiograma: normal.

La tomografía de cráneo, tórax y abdomen no presentaron hallazgos patológicos .

Con planteo de oftalmoplejia dolorosa de posible etiología vascular o tumoral se solicita: Resonancia magnética encefálica y de órbita con angiorresonancia la cual no presenta ninguna alteración.

Siendo todos los resultados normales se diagnosticó síndrome de Tolosa-Hunt y se pautó tratamiento oral con prednisona 1 mg/kg/día durante cinco días. En las siguientes 48 horas se reevaluó a la paciente, que presentó una resolución completa de la oftalmoplejia y del dolor, con persistencia de ptosis palpebral

leve, que se mantuvo durante los siguientes 11 meses. A los 10 meses acude con cuadro de fiebre, tos y dificultad respiratoria.

Nuevas pruebas complementarias realizadas:

RX Tórax: Masa 6 cm limitada en lóbulo superior derecho.

TAC Abdominal: Lesiones metastásicas esplénicas y hepáticas múltiples.

Inclusión de la paciente en cuidados paliativos, y junto a atención primaria /especializada: control sintomático. Fallecimiento de la paciente en 42 días.

### **Juicio clínico**

Masa pulmonar en lóbulo superior derecho sin filiación histológica. Hígado y bazo metastásico (probable origen pulmonar).

Probable síndrome paraneoplásico o posible síndrome de Tolosa Hunt.

### **DISCUSIÓN**

La oftalmoplejia dolorosa se caracteriza clínicamente por parálisis ocular dolorosa y cefalea ipsilateral, resistente al tratamiento analgésico. Se produce por una afectación del seno cavernoso que puede ser debido a múltiples causas, difíciles de diferenciar clínicamente, por lo que los estudios de imagen son necesarios y fundamentales para su tratamiento. Entre las causas encontradas incluimos patología tumoral del seno cavernoso (adenoma hipofisario, meningioma, schwannoma, carcinoma de senos paranasales y metástasis), infecciosa, inflamatoria idiopática, granulomatosa (síndrome Tolosa-Hunt, granulomatosis de Wegener) y vasculares (hematoma postraumático, trombosis del seno cavernoso, fístula carótido-cavernosa y aneurisma de la arteria carótida interna intracavernosa).<sup>2,3</sup>

Tolosa describió en 1954 el caso de un paciente con dolor ocular izquierdo, junto con pérdida visual, oftalmoplejia completa e hipoestesia en la primera rama del trigémino. Posteriormente, Hunt describió seis casos similares en los que observó buena respuesta clínica con terapia corticoidea y la posibilidad de remisiones espontáneas, así como de recurrencias. El primer paciente descrito presentó en la necropsia una inflamación granulomatosa en el seno cavernoso, pero en otros pacientes la exploración quirúrgica de esta región no ha evidenciado alteraciones patológicas. Así, aunque a pesar de los estudios realizados la etiología no está claramente establecida, se admite que es secundario a un proceso inflamatorio inespecífico en el seno cavernoso, fisura orbitaria superior o ápex.

En cuanto a los datos epidemiológicos, no se ha demostrado que exista diferencia en la proporción de hombres y mujeres afectados, pudiendo presentarse en personas de cualquier edad, siendo muy infrecuente en menores de 20 años<sup>4</sup>

El diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt requiere un estudio exhaustivo que permita descartar patología vascular, traumática, tumoral e infecciosa.<sup>3</sup>

Siguiendo los criterios diagnósticos que se han establecido por la International Headache Society (**Tabla 1**)<sup>1,2,5</sup>, la presencia de dolor orbitario unilateral y oftalmoplejia junto con la buena respuesta al tratamiento corticoideo, una vez excluidas las patologías anteriores, nos permiten establecer el diagnóstico, a pesar de la ausencia de signos inflamatorios en la resonancia magnética.

### Tabla 1. Criterios diagnósticos de la International Headache Society para el síndrome de Tolosa-Hunt

- Uno o más episodios de dolor orbitario unilateral, que persiste semanas en ausencia de tratamiento
- Asocia parálisis del III, IV y VI par craneal, aislados o en conjunto, y/o demostración de granuloma en resonancia magnética cerebral o biopsia
- La oftalmoparesia coincide con el comienzo del dolor o le sigue en menos de dos semanas
- El dolor y la parálisis ceden en 72 horas cuando se instaure un correcto tratamiento corticoideo
- Se deben haber excluido otras lesiones causales mediante investigaciones adecuadas

En este caso, la concordancia clínica, la espectacular respuesta al tratamiento con corticoides en 48 horas y la exclusión de otras posibles entidades causantes de oftalmoplejia dolorosa mediante los pertinentes estudios analíticos y de neuroimagen, permitieron establecer el diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt.

La remisión espontánea es frecuente, incluso en aquellos casos en los que no se instaure tratamiento con corticoides<sup>6</sup>. Nuestra paciente presentaba un episodio previo con recuperación espontánea en dos semanas.

Sin embargo, aunque el pronóstico es bueno y la resolución del dolor es completa con o sin tratamiento, la recurrencia es frecuente en estos pacientes, sucede entre un 30-40% de los casos<sup>6</sup>, y puede ser ipsilateral, contralateral y bilateral, aunque de forma más inusual<sup>1</sup>. No obstante, pese a la buena evolución y a la resolución completa del dolor, en algunas ocasiones pueden persistir anomalías en la motilidad ocular o palpebral.

### CONCLUSIONES

El cuadro clínico de oftalmoplejia dolorosa constituye un desafío clínico, con gran variedad de causas y tratamientos específicos, por lo que los métodos de imagen (especialmente la RM) son fundamentales para el diagnóstico y evaluación de la evolución tras el tratamiento.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mora de Oñate J, Pascual Pérez Alfaro R, Izquierdo Vázquez C, González Ruiz M, Aguirrebeña Olmos A, Díez Villalba R. Oftalmoplejía dolorosa (pseudotumor y síndrome de Tolosa Hunt). Arch SocEspOftalmol. 2007;82:509-12
2. Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. J NeurolNeurosurg Psychiatry. 2001;71:577-82
3. Hindler K. Tolosa-Hunt syndrome. UptoDate [ en línea]versión 19.3. 2012.[ acceso: julio 2012] Disponible: <http://www.uptodate.com /contents/tolosa-hunt-syndrome>.
4. Pascual J, Cereza L, Canga A, Alvarez de Arcaya A, Polo JH, Berciano J Tolosa-Hunt Syndrome: focus on MRIdiagnosis. Cephalalgia.1999; 19 Suppl25: 36-38.
5. Hamad Cueto O, Tamayo Toledo JA, Mármol Prados AA, García Trujillo L, López Madrona JC, Fernández Fernández O. Síndrome de Tolosa-Hunt y pseudotumor orbitario. Entidades solapadas en un caso con perfil clínico no habitual. RevNeurol. 2006;42:530-4.
6. Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichiecchio A, Bastianello S, Cosi V, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa–Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. Cephalalgia 2008, 28: 577–584.

**Recibido** 21 de febrero de 2020

**Aceptado** 2 de mayo de 2020

Mary Brenda Manteiga Rodríguez. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas La Habana CUBA

Correo electrónico: [revinmedquir@infomed.sld.cu](mailto:revinmedquir@infomed.sld.cu)

